



Un syndrome macrophagique révélant un  
lupus érythémateux systémique  
Barhoumi Amel, Chelbi Farhat\*, Issaoui Ismaïl  
Hôpital de Moulares, Hôpital de Gafsa

QR CODE

• **Introduction:**

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une complication hématologique grave mettant en jeu le pronostic vital. Il est du à l'activation et la prolifération incontrôlée des macrophages dans la moelle osseuse dont l'étiologie principale est variable. Les manifestations clinico-biologiques sont dominées par la fièvre, les adénopathies, l'organomégalie et la cytopénie. Toutefois, le SAM est parfaitement spécifique quant il est du à une maladie auto-immune. On décrit un cas révélant un lupus érythémateux systémique.

- **Observation:** il s'agit d'une patiente âgée de 47 ans souffrant d'une polyarthralgie inflammatoire depuis 3 mois. Elle était hospitalisée pour altération de l'état général, fièvre et épigastralgie. Le bilan initial a montré une bicytopénie (Hb+7g/dL, leucolymphopénie GB=2000/mL, lymphocytes=700), un syndrome inflammatoire biologique (VS> 100 à H1 et CRP=230mg/L) et une cytolysse hépatique modérée. Malgré un bilan infectieux initial négatif (Radio thoracique et ECBU) elle était mise sous antibiotiques sans aucune amélioration. Le complément de l'exploration a montré une élévation de ferritinémie (3000UI/L), une élévation des LDH (1050UI/L), hypertriglycéride(4.55mmol/L) et une hyponatrémie (123mmol/L). Le complément scanographique a montré une polysérite modérée abdominale et pulmonaire en absence de tous processus lymphoprolifératif (adénopathie, hépathosplénomégalie). L'analyse du myélogramme a montré un aspect d'hémophagocytose. Le diagnostic de SAM était retenu devant cinq critères de Henter (1) parmi huit: fièvre, splénomégalie, cytopénie (hémoglobine (Hb) < 9 g/dl, plaquettes < 100 000/mm<sup>3</sup>, polynucléaires neutrophiles < 1 000/mm<sup>3</sup>), hypertriglycéridémie (> 3 mmol/l) et/ou hypofibrinémie (< 1,5 G/l), hémophagocytose moelle (ou autre tissu: ganglion, rate, etc.), Ferritine > 500 mg/l, CD25 soluble > 2 400 U/ml et activité Natural killer (NK) nulle ou abaissée. La recherche étiologique a éliminé les causes infectieuses et néoplasiques. Les Anticorps antinucléaires étaient négatifs mais les anti-DNA natifs étaient fortement positifs. Le diagnostic retenu était un SAM secondaire à un LES et la corticothérapie en bolus relayée par la forte dose orale était efficace pour résoudre les problèmes de santé de la patiente.

• **Discussion :**

- Le SAM est une maladie multisystémique, liée à une intense activation du système immunitaire, correspondant à une infiltration plus ou moins diffuse des tissus par des macrophages activés responsables d'une situation dite d'Orage cytokinique. Il appartient au groupe des histiocytoses non langerhansiennes et non malignes. Ce syndrome a été décrit pour la première fois en 1939 par Scott et Robb-Smith chez l'adulte comme une prolifération néoplasique des histiocytes. Les mécanismes expliquant le SAM ne sont pas complètement élucidés, mais les progrès récents dans l'étude génétique des formes familiales, avec la découverte des gènes responsables, ont complètement modifié la compréhension de sa physiopathologie (2).
- Le SAM a révélé le lupus dans 40 % dans la littérature. Une poussée lupique a été incriminée dans 40 % des cas. Une infection concomitante a été documentée chez 17 % des cas dans la littérature. La revue des cas de la littérature a montré que les signes caractéristiques de SAM sont tous constatés dans le cas particulier du SAM secondaire à un lupus, hormis l'organomégalie qui serait plus courante dans les syndromes hémophagocytaires associés aux lymphomes et aux infections, comme en témoigne notre travail. Une pancytopenie profonde, une hyperferritinémie et une hypertriglycéridémie sont inhabituelles au cours du lupus et doivent faire évoquer un SAM. L'étude des cas de la littérature a montré un taux de mortalité de 9,6 % au cours du SAM associé au LES, soit un chiffre inférieur à la moyenne constatée toutes causes de SAM confondues (49 %).

• **Conclusion:**

- le SAM est une entité anatomoclinique rare et potentiellement grave pouvant être primitive ou secondaire à des maladies infectieuses ou néoplasiques et plus rarement à des maladies autoimmunes. Les cas autoimmuns les plus décrits dans la littérature étaient celles de maladies de Still de l'adulte (MSA). Notre observation était plus proche d'une MSA au début. Toutefois le SAM n'a révélé le lupus que dans de rares cas sporadiques et était marquée par la bonne réponse aux corticoïdes mais la récurrence était fréquente.